Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Tübingen
Neurochirurgische Abteilung
Vorsteher: Professor Dr. med. W. Driesen

Kraniopharyngeome unter besonderer Berücksichtigung irreführender Kleinhirnsymptome

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen

vorgelegt von
Rüdiger Schatz
aus Tübingen

1969

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547603_0103

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Tübingen
Neurochirurgische Abteilung
Vorsteher: Professor Dr. med. W. Driesen

Kraniopharyngeome unter besonderer Berücksichtigung irreführender Kleinhirnsymptome

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen

vorgelegt von
Rüdiger Schatz
aus Tübingen

1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Professor Dr. med. W. Graumann

Berichterstatter: Professor Dr. med. W. Driesen

INHALTSVERZEICHNIS:

		Seite
A.	Einleitung - Allgemeines	1
B.	Heutige Lehrmeinung über das Syndrom des Kraniopharyngeoms anhand der Darstellung typischer Fälle	5
C.	Differentialdiagnostische Schwierigkeiten gegenüber Kleinhirntumoren	19
D.	Darstellung typischer Fälle	23
E.	Diskussion	29
F.	Zusammenfassung	35
G.	Literatur	36

A. EINLEITUNG - ALLGEMEINES

Kraniopharyngeome sind seit den Beschreibungen von MOTT und besonders von ERDHEIM (1904) als epitheliomatöse, nicht verhornende Tumoren des Hypophysenstieles bekannt. Ihr Anteil an den intrakraniellen Geschwülsten beträgt etwa 4 %.

Der Entstehungsort der Kraniopharyngeome erklärt sich aus der Entwicklungsgeschichte der Hypophyse. Aus der primären Mundbucht stülpt sich die RATHKE'sche Tasche, wächst gegen den 3. Ventrikel vor und induziert eine Ausstülpung des Zwischenhirns, welche zur Neurohypophyse wird. Sie selbst wird unter drüsigem Umbau zur Adenohypophyse. Epithelreste, die normalerweise zugrunde gehen, können liegen bleiben. Am häufigsten findet man sie an der Vorderkante des Hypophysenstiels, an seinem oberen und unteren Ende, wie ERDHEIM gezeigt hat. Hieraus ergibt sich die ausschließliche Lage der Kraniopharyngeome im Sellabereich, entweder intra- oder suprasellär. Aufgrund dieses Entwicklungsganges ist die Möglichkeit jedoch nicht ausgeschlossen, daß sich ein ERDHEIM-Tumor außerhalb der Sella im Keilbein entwickelt.

Entsprechend ihrem natürlichen Wachstum gehören die Kraniopharyngeome zu den Hirntumoren mit der geringsten Malignität. Ihre starke klinische Bedeutung aber ergibt sich aus den Lagebeziehungen zum Hypothalamus und Chiasma opticum.

Sie erreichen u. U. eine beträchtliche Größe. Kleinere sind meist solide, größere cystisch ausgebildet. Die Cysten entstehen sekundär und enthalten eine bräunlich-gelbe bis grünlich-schwarze Flüssigkeit mit zahlreichen Cholesterinkristallen. Ihre Kapsel ist mit der Umgebung meist stark verhaftet und von einer bisweilen mehrere Millimeter dicken reaktiven Randgliose umgeben. Calcifikationen kommen recht häufig vor und können als pathognomonisch betrachtet werden. Die angegebenen Prozentsätze weichen etwas voneinander ab:

MUNDINGER fand sie bei 42 %, TÖNNIS bei 47 %, LOVE und MARSHALL bei 56 %, CUSHING bei 80 % und BAILEY bei 85 % der jeweiligen Untersuchungsreihe.

Kraniopharyngeome gelten als Geschwülste des Kindes- und Jugendalters. Bei ZÜLCH liegt der Gipfel der Alterskurve zwischen dem 13. und 23. Lebensjahr (Abb. 1a). Angaben über Kraniopharyngeome bei Älteren findet man jedoch nicht selten. So hatte CUSHING zwei Patienten über 60 Jahre, bei ZÜLCH war der älteste Patient 62 Jahre und WITT et al von der Mayoklinik berichten von einer Patientin, welche 70 Jahre alt war. Im Krankengut von MUNDINGER haben die Kraniopharyngeome einen 1.Häufigkeitsgipfel unter 20 Jahren, einen 2. um 55 Jahre (Abb. 1b).

Erkrankungsalter bei Kraniopharyngeomen

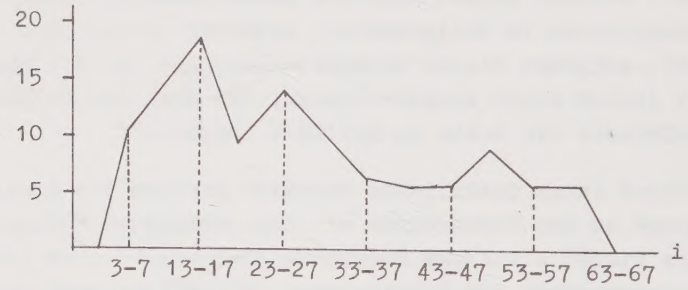

Abb. 1a: nach ZÜLCH

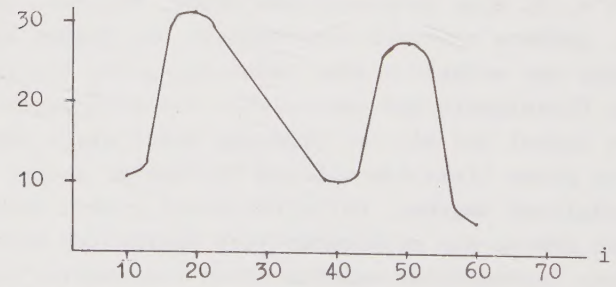

Abb. 1b: nach MUNDINGER

Im Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen fanden sich von 1957 bis 1966 je einschließlich 12 Fälle mit Kraniopharyngeomen. Davon sind 2 Fälle besonders bemerkenswert, da sie auf Grund ihres klinischen Bildes auf einen Prozess in der hinteren Schädelgrube hinwiesen. Autoptisch wurden sie als Kraniopharyngeome verifiziert. Sie sollen gesondert behandelt werden (Abschnitt D).

In dieser Arbeit soll nun versucht werden, anhand der gegebenen Fälle, die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten zwischen Kraniopharyngeomen und Tumoren der hinteren Schädelgrube aufzuzeigen. CUSHING; ZÜLCH; BAILEY; TÖNNIS; BODECHTEL u.a. wiesen darauf hin, daß supratentorielle Tumoren Kleinhirnsymptome auslösen können und daß umgekehrt Tumoren des Kleinhirns supratentorielle, insbesondere hypothalamisch-hypophysäre Störungen hervorrufen können.

Von unseren Patienten waren 6 männlich und 6 weiblich, bei einem Alter von 10 bis 57 Jahren. Auffallenderweise waren die Patienten bis zum 28. Lebensjahr, außer einer 24 Jahre alten Frau, alle männlich. Die älteren Patienten waren ausnahmslos weiblich. TÖNNIS hat in einer wesentlich umfangreicheren Untersuchungsreihe festgestellt, daß die Anzahl der Kraniopharyngeome im männlichen Geschlecht nach dem 30. Lebensjahr steil abfällt und danach die weiblichen Patienten überwiegen (Abb. 2a). MUNDINGER fand eine eindeutige Bevorzugung der männlichen Jugendlichen vom 11. bis 20. Lebensjahr (Abb. 2b).

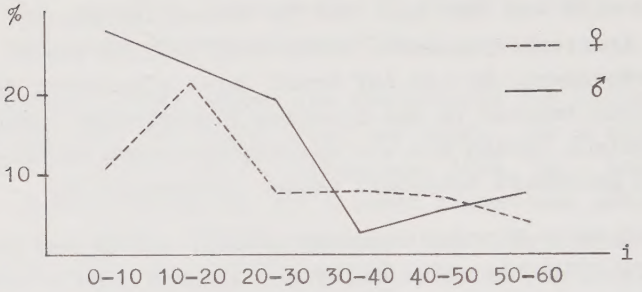

Abb. 2a: Alters- und Geschlechtsverteilung bei Kraniopharyngeomen (nach TÖNNIS).

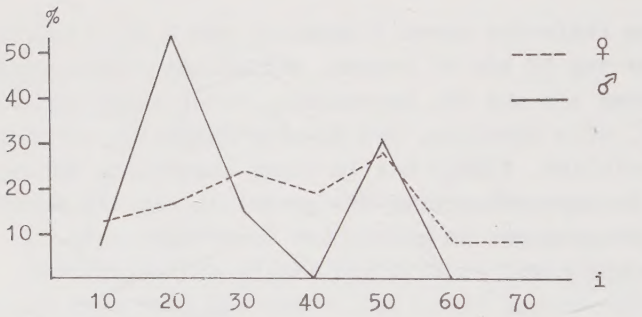

Abb. 2b: Erkrankungshäufigkeit bei ♂ und ♀ mit Kraniopharyngeomen (nach MUNDINGER).

B. HEUTIGE LEHRMEINUNG ÜBER DAS SYNDROM DES KRANIOPHARYNGEOMS ANHAND DER DARSTELLUNG TYPISCHER FÄLLE

Die heutige öffentliche Lehrmeinung über das Syndrom des Kraniopharyngeoms entspricht den Beschreibungen von BAILEY. Er stellte eine Beziehung zwischen Symptomatik und Alter der Patienten fest. Je nach dessen Alter sind die Beschwerden ganz verschieden. Kopfschmerzen, Erbrechen und Sehstörungen sind die Klagen der Kinder. Jungen Erwachsenen fällt zuerst eine Störung in der Sexualsphäre oder in ihrem Äußeren auf. Mangelnde Libido, Amenorrhoe, fehlende sekundäre Geschlechtsmerkmale und Gewichtsveränderungen, meist Fettsucht, sind demnach ihre Beschwerden. Die älteren Patienten suchen den Arzt wegen Sehstörungen und Kopfschmerzen auf.

Für die Beurteilung des Krankheitsbildes ist die genaue Feststellung der Symptome in ihrer zeitlichen Folge sehr wichtig, was bei dem schleichenden Verlauf des Prozesses schwierig ist, aber durch eine besonders eingehende Anamnese geklärt werden kann.

Die Symptome pflegen wie bei allen Hirngeschwülsten in der Reihenfolge

- Herdsymptome
- Nachbarschaftssymptome
- Fernsymptome

aufzutreten.

Bei Kraniopharyngeomen wäre demnach folgendes zu erwarten:

1. Störungen der Hypophysenfunktion

2a. Sehstörungen durch Druck auf das Chiasma opticum

b. Zentralvegetative Regulationsstörungen durch Druck auf den Hypothalamus

3a. Allgemeine Hirndrucksymptome durch Hydrocephalus internus occlusus
b. Einklemmungserscheinungen durch Massenverschiebungen

Die Erkrankung zeigt einen langsam progredienten Verlauf. Die Länge der Vorgeschichte unserer Patienten lag zwischen 6 Monaten und 5 Jahren, im Durchschnitt bei 3 Jahren. Das entspricht den Beobachtungen von TÖNNIS, welcher beim größten Teil seiner Patienten eine Vorgeschichte von 6 Monaten bis 3 Jahren feststellte. Bei MUNDINGER mußten 63,6 % der Kraniopharyngeompatienten nach einer Erkrankungszeit bis zu 2 Jahren operiert werden.

Durch die Vorstellung von 4 Patienten sollen die klinischen Symptome näher dargelegt werden:

Fall 1: H.W., KB.-Nr. 1435/61

Es handelt sich um einen 13jährigen Jungen, der bis zu seinem 10. Lebensjahr eine normale geistige und körperliche Entwicklung zeigte. Seit dieser Zeit war eine deutliche Wachstumshemmung festzustellen. Er klagte über Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen, besonders morgens beim Aufstehen. Mit 11 Jahren wurde er auswärts untersucht ohne Erhebung eines pathologischen Befundes. Es entwickelte sich ein erhebliches Durstgefühl, welches zu einer täglichen Flüssigkeitsaufnahme von 3-4 Litern führte. Etwa 4 Wochen vor der Aufnahme in unserer Klinik wurde der Junge zunehmend teilnahmslos; er interessierte sich nicht mehr für Dinge, denen er vorher mit Fleiß und Begeisterung nachging. Es kam zur völligen Appetitlosigkeit und einem Gewichtverlust von 10 bis 15 Pfund sowie zu einer Sehverschlechterung am linken Auge.

Klinisch am auffälligsten waren eine deutliche Adipositas und ein Hypogenitalismus mit fehlender Schambehaarung und Kryptorchismus beidseits.

Die augenärztliche Untersuchung ergab eine bitemporale Hemianopsie. Die Sehschärfe betrug rechts 1,3 und links 0,1 dptr. Stauungspapillen bestanden keine.

Der Grundumsatz war um 21 % erniedrigt. Die Röntgenbilder des Schädels zeigten eine gleichmäßige Sellaerweiterung und krümelige Verkalkungen zentral über und hinter der Sella. Die Carotisangiographie bestätigte die Lage des Tumors.

Bei der Operation fand man einen größtenteils soliden Tumor hinter dem Chiasma opticum, der weit ins Zwischenhirn reichte. Bei der Entfernung wurde die linke A. cerebri media, die durch den Tumor lief, verletzt und mußte unterbunden werden. Der Tumor konnte bis auf einen kleinen Rest im Bereich des 3. Ventrikels entfernt werden.

Schon während der Operation hörte die Spontanatmung auf, der Junge wurde tracheotomiert und beatmet.

Am 1. Tag nach der Operation stieg die Temperatur auf 40° an. Es traten heftige kloniforme Krämpfe aller Extremitäten auf, die Wasserausscheidung war erheblich. Am 2. postoperativen Tag kehrte die Spontanatmung wieder, der Junge blieb aber bewußtlos und zeigte eine rechtsseitige spastische Lähmung. Am 4. Tag nach der Operation kam es zur erneuten Atemlähmung, plötzlichem Kreislaufversagen und Exitus letalis.

Fall 2: R.E., KB.-Nr. 2020/58

Eine 24 Jahre alte Frau, bei der seit 7 Monaten eine Amenorrhoe bestand. Seit dem 14. Lebensjahr war die Regel bis zu diesem Zeitpunkt gleichmäßig. Etwa 2 Monate später häuften sich stechende Kopfschmerzen, die am Scheitel meist am stärksten waren. Zu einer Sehverschlechterung kam es 5 Wochen vor der Aufnahme, sie sah verschwommen und trübe. Gelegentlich traten leichte Schwindel im Liegen und Stehen auf. Außerdem fiel der Patientin seit eini-

gen Monaten eine vermehrte Schlafneigung auf, selbst im Sitzen schlief sie gleich ein. Eine vorübergehende Gewichtsabnahme traf vor 7 Monaten ein; damals wurde ein Magengeschwür festgestellt. Der Appetit war gut, der Durst nicht vermehrt.

Die augenärztliche Untersuchung ergab bitemporale Gesichtsfeldausfälle mit einem parazentralen Skotom rechts (Abb. 3)

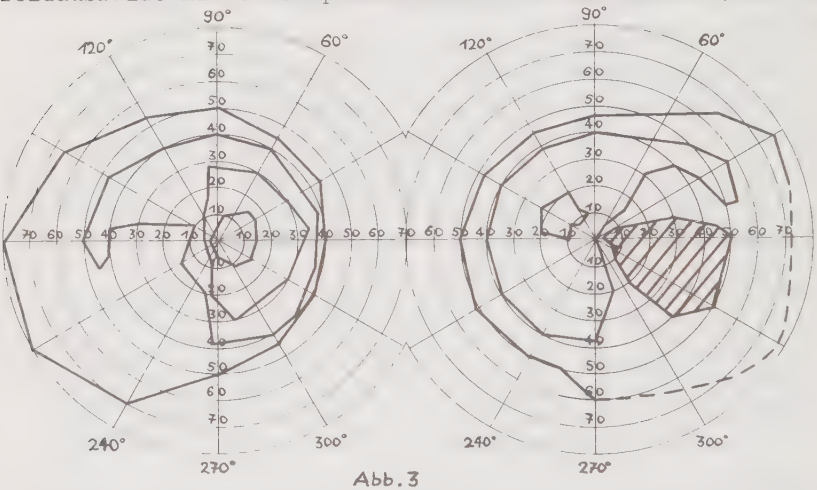

Abb. 3

Der Visus betrug rechts 0,5 und links 0,6 dptr. Der Augenhintergrund war unauffällig.

Die neurologische Untersuchung ergab einen rechts positiven Trömner'schen Reflex, sowie eine geringe Adiadochokinese. Der Volhard'sche Wasserversuch fiel außer einer etwas geringen Verdünnung bis 1006 normal aus. Mit + 0,74 konnte der Grundumsatz als normal betrachtet werden.

Die Carotisangiographie zeigte eine deutlich aufgerichtete und nach cranial verlagerte Carotisgabel, die A. cerebri anterior stellte sich nicht dar. Die Sella war unauffällig.

Bei der Operation fand sich ein etwa bohnengroßer, prallelastischer, grünlich schimmernder Tumor, welcher genau in der Mitte unter dem Chiasma opticum saß und dieses deutlich nach oben verlagerte. Durch die Punktion wurde die typische Zystenflüssigkeit eines Kraniopharyngeoms gewonnen.

Nach der Operation klagte die Patientin sehr bald über starken Durst. Die Urinmenge betrug pro Tag bis zu 3 Litern. Die Kreislaufverhältnisse waren normal. Bald kam es zu einer subjektiven Besserung des Sehvermögens.

Eine augenärztliche Untersuchung 2 Monate nach der Operation ergab einen Visus beidseits von 1,5 (3Z.). Die Gesichtsfeldprüfung ergab praktisch normale Verhältnisse.

Fall 3: M.A., KB-Nr. 3152/66

Eine 30 Jahre alte Frau klagte seit einer grippalen Erkrankung vor 3 Jahren ständig über linksseitige Kopfschmerzen. Etwa ein halbes Jahr später traten Sehstörungen auf; sie sah zunächst auf dem linken, dann auch auf dem rechten Auge verschwommen. Die Ausfallserscheinungen fluktuierten.

Die Kopfschmerzen nahmen erheblich zu. Die Patientin fühlte sich häufig schlapp und müde.

In diesen 3 Jahren wurde ihre bis dahin normale Periode unregelmäßig und hörte schließlich ganz auf. Letzte Periode sechs Monate vor der Aufnahme.

An einer auswärtigen Klinik wurden vor ca. 2 Jahren bereits ein Pneumencephalogramm und eine Carotisangiographie durchgeführt und der Verdacht auf einen Hypophysentumor geäußert. Hier gab sie an, auf dem rechten Auge völlig blind zu sein, auf dem linken Auge könne sie links gelegene Gegenstände nicht erkennen. Die Untersuchung ergab eine Hemianopsia bitemporalis und einen Visus rechts von

0,05, links von 0,2. Die Patientin war zeitlich und räumlich voll orientiert, psychisch unauffällig.

Eine gynäkologische Untersuchung ergab einen Gonadotropinspiegel im Urin von 7,8 E/24h. Der Hormonsmear zeigte Epithelatrophie und einen ausgeprägten Follikelhormonmangel.

Muskeltonus und Motilität waren normal, die Sensibilität nicht gestört. Weiterhin ergaben sich: Eudiadochokinese, mäßige Unsicherheit ohne Seitenbetonung bei Zeigeversuchen, ungerichtetes Schwanken beim Romberg'schen Stehversuch und beim Blindgang, Drehschwindel bei abrupten Lageveränderungen. Die Bauchdeckenreflexe und PSR waren links abgeschwächt. Bei enggradigen Kopfbewegungen verspürte sie Schmerzen im Nacken.

Der Grundumsatz war um 10 % erniedrigt. Der Volhard'sche Verdünnungs- und Konzentrationsversuch ergab eine überschießende Ausscheidung, eine mangelnde Verdünnung auf 1010 und eine Konzentration auf 1022.

Die Röntgenbilder des Schädels zeigten eine recht große Sella mit steil aufgerichteter Lehne. Die Sellagröße entsprach der oberen Normgrenze und ließ keine Rarefizierungen erkennen. Die Carotisangiographie rechts ergab eine Streckung und Anhebung der A. carotis interna in ihrem Schlußteil, sowie eine Anhebung der Aufzweigung von A. cerebri anterior und media.

Die Operation zeigte einen cystischen schwarz-bläulich schimmernden Tumor im vorderen Chiasmawinkel. Es entleerte sich eine schwärzlich-grüne Flüssigkeit. Nach Abtragung eines großen Teils der Cystenkapsel sah man hinter dem Chiasma noch gelblich-weißes Gewebe, das eher infiltrierter Hirnsubstanz ähnelte. Es wurde deshalb belassen. Unter dem Diaphragma sellae ließ sich eine zwar kleine, aber sonst intakte Hypophyse vermuten.

Nach der Operation kam es zu einem mäßigen Diabetes insipidus mit Trinkmengen von 4 bis 5 Litern, die durch Behandlung mit HHL-Hormomen auf 2,5 Liter zurückgingen. Das Sehvermögen war subjektiv gebessert. Die Patientin fühlte sich sehr müde, sie lag viel im Bett und schlief viel.

5 Monate nach der Operation wurde anläßlich einer internistischen Kontrolluntersuchung eine hypophysäre Insuffizienz mit leichtem Diabetes insipidus, mäßig starker Hypothyreose, geringer NNR- und Ovarinsuffizienz diagnostiziert. Im Einzelnen war zu vermerken: gelegentliche Beinödeme, sehr trockene Haut, strohige Haare, bradycarde Herzaktion, verminderter T3-Test, leichte Antriebsarmut. Weiterhin eine Ausscheidungsverminderung der 17-Ketosteroide und der Gonadotropine (unter 3 E/24h) im Urin und ein Follikelhormonmangel. Die Amenorrhoe bestand weiterhin.

Die augenärztliche Kontrolluntersuchung zeigte weiter eine vollständige bitemporale Hemianopsie. Am linken Auge bestand zusätzlich in der nasalen Gesichtshälfte eine mäßige konzentrische Einengung der Isopteren. Die Pupillen waren gering abgeblaßt.

Fall 4: R. V., KB.-Nr. 2559/60

Es handelte sich um eine Frau mit 50 Jahren, welche seit 7 Jahren in der Menopause war. Vor 3 Jahren begann sie an Gewicht abzunehmen, war aber noch ziemlich adipös. Jetzt klagte sie über eine zunehmende Sehschwäche.

Von der Augenklinik wurde sie mit folgendem Befund eingewiesen unter dem Verdacht auf einen raumfordernden Prozeß in der vorderen Schädelgrube: Visus rechts 0,1, links 0,3, beiderseitige Hyperopie von + 0,1 dptr. Rechte Pupille nach temporal hin etwas abgeblaßt und leicht unscharf, leichte Pigmentauflockerungen im Maculagebiet. Gesichtsfelduntersuchung: beidseits temporal ein parazentrales Skotom (Abb. 4).

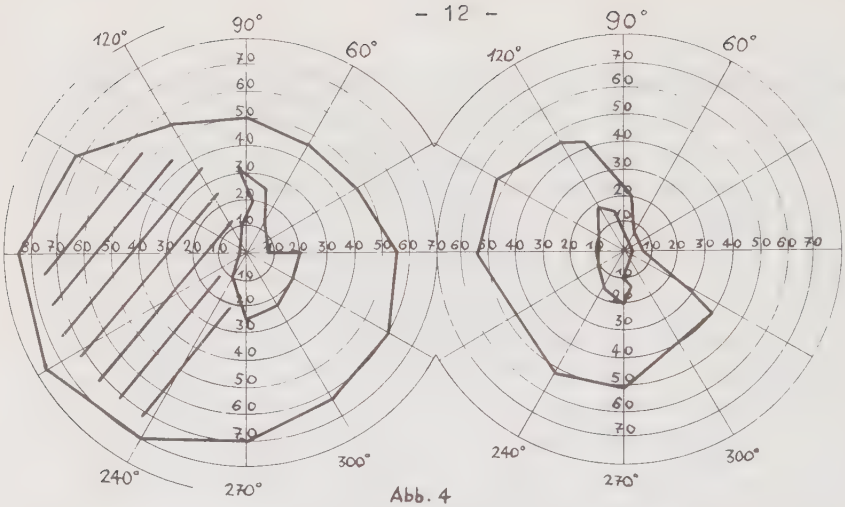

Abb. 4

Die Nierenfunktionsprüfung ergab eine starke Wasserretention, die zweimalige Grundumsatzbestimmung einen um 20 % erhöhten Wert. Die Röntgenuntersuchung des Schädels zeigte ausgedehnte Zerstörungen im Gebiet der Sella mit scholligen Verkalkungen. Bei der Carotisangiographie war eine in ihrem Anfangsteil verdünnte und angehobene A. cerebri anterior zu erkennen.

Nach Vorbehandlung mit NNR-Präparaten wurde der Tumor radikal entfernt. Man fand eine rötlich schimmernde Geschwulst, durch die beide Sehnerven angehoben und abgeplattet waren. Bei der Punktion des Tumors entleerte sich eine gelbe eiterähnliche Flüssigkeit.

Nach der Operation kam es zu einer schweren Darmatonie mit unstillbarem Erbrechen und einer Polyurie von 11 Litern in den ersten beiden Tagen. Am 3. postoperativen Tag trat eine vollständige Anurie ein, sowie ein plötzlicher schwerer Kollaps mit nicht meßbaren Blutdruckwerten. Exitus letalis am 4. postoperativen Tag.

Diese 4 Fälle zeigen bereits einige wichtige Merkmale des Kraniopharyngeomsyndroms.

Im Fall 1 ist, wie bei allen Kindern, am auffälligsten der Minderwuchs, meist zusammen mit einer Adipositas, besonders an Brust, Hüften, Gesäß und Schenkeln, sowie einem Hypogenitalismus. Es handelt sich hierbei um eine typische Dystrophia adiposogenitalis nach FRÖHLICH, der sie als Störung der Zwischenhirn-Hypophysensystems beschrieb. Nicht alle Kinder zeigen einen derartigen Typus. So beobachteten wir einen 10jährigen Jungen, der zart und schlank war. Er hatte eine stark gefältelte Haut, besonders in der Peripherie, was ihm ein greisenhaftes Aussehen verlieh.

Die Kinder klagten alle über Übelkeit oder Erbrechen, von den Erwachsenen wurde einmal Erbrechen und einmal Brechreiz angegeben. Schwindel trat bei 3 Patienten auf.

Kopfschmerzen und Sehstörungen waren die konstantesten Symptome. Nur die Patientin im Fall 4 klagte nicht über Kopfschmerzen. In 3 Fällen wurde eine besondere Lokalisation angegeben, zweimal im linken Stirnbereich, einmal von der rechten Stirn bis in den rechten Nacken. Kinder konnten die Kopfschmerzen nicht lokalisieren, was wohl kaum zu erwarten ist. Eine Zunahme der Schmerzen bei Bewegungen des Kopfes zeigte sich nur im Fall 3.

Die Visusverschlechterung trat bis auf einen Fall stets an beiden Augen ein. Eine bitemporale Hemianopsie wurde nur viermal registriert, einmal eine linksseitige homonyme Hemianopsie. Zwei Patientinnen waren auf einem Auge völlig blind, eine davon hatte auf dem anderen Auge eine fast komplette temporale Hemianopsie, die andere konnte nur noch hell und dunkel unterscheiden. Zwei Fälle zeigten parazentrale Skotome. Im Fall 1 ist zu bemerken, daß ein Auge normalsichtig war, obwohl eine bitemporale Hemianopsie bestand; das andere Auge war durch ein zusätzliches zentrales Skotom äußerst schwachsichtig. Bei einem Kind war eine Gesichtsfeldprüfung nicht durchführbar, es war sehr schwachsichtig und hatte einen Strabismus convergens.

Im allgemeinen waren die Sehstörungen fluktuierend.

Diese Angaben zeigen vor allem, daß die Gesichtsfeldausfälle bei Kraniopharyngeomen sehr verschieden und unregelmäßig sind, wogegen bei einem Hypophysenadenom ein regelmäßigerer Ausfall zu erwarten ist.
Stauungspapillen wurden in keinem der Fälle gesehen.

Ein Appetitmangel war bei allen Kindern vorhanden, bei den Erwachsenen nie. 4 Patienten gaben eine Gewichtsabnahme, eine Patientin eine Zunahme an. Müdigkeit bestand in 4 Fällen, Kraftlosigkeit in einem Fall.
Im Verhalten der Patienten war im allgemeinen nichts auffälliges, zwei waren äußerst unruhig, zwei zeigten eine Antriebsarmut.
Grundumsatzbestimmungen waren nur in den 4 angegebenen Fällen verfügbar. Gewöhnlich ist der Grundumsatz bei Kraniopharyngeomen bis etwa 20 % erniedrigt. Fall 4 zeigte als einziger eine Erhöhung um 20 %. In einer Wiederholungsbestimmung wurde dieser Wert bestätigt. TÖNNIS gibt Werte zwischen -29 % und +17 % an.

Der Ausfall oder die Insuffizienz des Hypophysen-Gonadensystems zeigt sich bei Kindern durch den hypogonadotropen Hypogonadismus am deutlichsten im männlichen Geschlecht, bei den Erwachsenen durch die Unregelmäßigkeit der Menstruation bzw. eine Amenorrhoe deutlich beim weiblichen Geschlecht. Bei allen unseren weiblichen Patienten bestand eine sekundäre Amenorrhoe. Sie ist klinisch allerdings nur in 2 Fällen zu verwerten, da sich die anderen 3 Patientinnen bereits in der Menopause befanden.
Neben den Keimdrüsenstörungen ist ein Diabetes insipidus die häufigste endokrine Begleiterscheinung. Einen mäßigen Diabetes insipidus sahen wir bei unseren Patienten allerdings nur in 2 Fällen. Bei 3 Patienten zeigte sich eine

z. T. erhebliche Wasserretention. Verdünnungs- und Konzentrationsschwächen waren zweimal zu beobachten. Postoperativ kam es dagegen in 6 Fällen zu einem Diabetes insipidus.

Weitere zentralvegetative Störungen sind Störungen der Schlaf-Wach-Regulation, der Thermoregulation, Hyper- oder Hypotonie, hypoglykämische Tendenzen mit Insulinüberempfindlichkeit, aber auch ein insulinresistenter Diabetes kann vorkommen. Die diesbezüglichen Befunde bei unseren Patienten waren wenig ergiebig. Über Schläfrigkeit klagten 4 Patienten. Davon waren bei zweien der intracranielle Druck nicht erhöht (festgestellt bei der operativen Eröffnung der Schädelhöhle).

BAILEY glaubt, daß Schläfrigkeit bei Abwesenheit irgendwelcher Drucksymptome immer auf einem Tumor in der Gegend des 3. Ventrikels beruht.
Die Blutdruckmessungen ergaben in keinem Falle eine Hypertonie, eher subnormale Werte.

Die Röntgenaufnahmen des Schädels zeigten bei der Hälfte der Fälle pathologische Befunde. Eine völlig normale Sella ohne Zeichen von Verkalkungsherden im parasellären Gebiet fanden wir bei 5 Patienten. Die restlichen 5 Fälle zeigten Verkalkungen von z. T. beträchtlichem Ausmaß oberhalb der Sella. Dreimal war die Sella dabei vergrößert und arrodiert, zweimal war sie von normaler Konfiguration. Auffallend war, daß die Verkalkungen, bis auf Fall 4, nur bei den Kindern und Jugendlichen zu sehen waren.

Die Carotisangiographie wurde bei 9 Patienten durchgeführt. Bei einem 10jährigen Jungen waren die Sellaveränderungen mit Verkalkungen so eindeutig, daß sich eine Angiographie erübrigte. Die Aufnahmen wiesen alle auf

einen Hypophysentumor hin.

Die neurologischen Befunde sind im Zusammenhang mit dieser Arbeit besonders interessant. Bei einem Jungen traten während der klinischen Untersuchung zweimal Anfälle von Bewußtseinsstörung mit Streckkrämpfen auf. Sonst zeigte er lebhafte gesteigerte Reflexe bei Seitengleichheit. In zwei anderen Fällen waren die Reflexe einseitig betont bzw. abgeschwächt. Einen positiven Trömner'schen Reflex zeigte nur der Fall 3.
Hyposmie, Nystagmus und einseitig abgeschwächte Diadochokinese traten je einmal auf. Eine Gangunsicherheit und ungerichtetes Vorbeizeigen waren wiederum im Fall 3 zu sehen.

Facialisparesen bestanden zweimal angedeutet und einmal deutlich einseitig, Abducensparese einmal.

Dies alles zeigt, daß Kraniopharyngeome im wesentlichen durch Zeichen der intrakraniellen Drucksteigerung sowie endokrine und zentral-vegetative Störungen, d. h. Störungen von seiten des hypothalamisch-hypophysären Systems charakteristisch sind. Allerdings läßt sich keine Gesetzmäßigkeit der auftretenden Symptome aufstellen, selbst nicht bei gleicher Lokalisation und gleicher Wachstumsgeschwindigkeit des Tumors. Es besteht keine direkte Proportion zwischen Ausdehnung der Zerstörung und dem Symptomenkomplex.

Nach MUNDINGER umfassen die endokrinen Ausfälle regelmäßig zunächst die gonadotrope, später die thyreotrope und schließlich die adrenocorticotrope Funktion, wobei die Schilddrüse und die Nebenniere immer eine gewisse Basalfunktion behalten.

Auch OBERDISSE stellt fest, daß offenbar die gonadotrope Wirkung des HVL leichter und eher geschädigt wird als die anderen.

Endokrine Störungen durch hypothalamische Läsionen ohne Zerstörung der Hypophyse, sind laut LABHART nur für das Hypophysen-Gonadensystem bekannt. Derselben Ansicht sind OBERDISSE und TÖNNIS. Bei einer Reihe von Kraniopharyngeom-Trägern stellten sie einen Ausfall der Sexualfunktion fest, ohne daß nach klinischer Wahrscheinlichkeit die Hypophyse mitgeschädigt war.

Psychische Veränderungen bei Hypophysentumoren kommen durch Druck auf das Zwischenhirn oder allgemeine intracranielle Drucksteigerung zustande. MUNDINGER ist der Ansicht, daß sie auch durch die veränderte endokrine Situation und die gestörte Steuerungsfunktion der Hypophyse stark beeinflußt werden.

BLEULER prägte dafür den Begriff des endokrinen Psychosyndroms. Er charakterisiert es durch Störungen der elementaren Triebe (Hunger, Durst, Schlaf, Bewegung, Sexualität), durch Veränderungen der Stimmung und Störungen der Gesamtaktivität. Triebe, Stimmung und Aktivität können sowohl gesteigert, als auch vermindert sein. Insgesamt sind diese Störungen unberechenbar; sie können plötzlich auftreten und nach verschieden langer Dauer ebenso plötzlich wieder verschwinden; sie können aber auch ständig vorhanden sein.

Zu Beginn eines Hypopituitarismus sind die psychischen Veränderungen gleich denen des endokrinen Psychosyndroms. Mit der Zeit überwiegt jedoch das völlige Erlöschen der Triebhaftigkeit. Die Kranken sind auffallend träge, vernachlässigen sich und ihre Umgebung. Jegliches Interesse etwas zu tun, zu sprechen oder zu denken versiegt; es entwickelt sich eine Aspontaneität.

BLEULER erklärt weiter, daß sich im Verlauf der Erkrankung ein amnestisches Psychosyndrom oder eine Psychose vom akuten exogenen Reaktionstypus ausbilden kann. Es treten also einerseits Störungen der Auffassung, des

Merkens, Erinners, Orientierens und Urteils auf, andererseits Bewußtseinsstörungen, Halluzinationen, Illusionen und Verwirrung.

Bei den bisher beschriebenen Patienten waren die psychischen Veränderungen nicht besonders auffällig. Vier der Patienten waren schläfrig und schlapp, zwei Kinder waren unruhig und fahrig. Bei dem Kind im Fall 1 fällt die Teilnahmslosigkeit und das völlige Desinteresse an seinen vorherigen Lieblingsbeschäftigungen auf. Eine ältere Patientin wurde als labil und mäßig depressiv geschildert.

Bei den Kraniopharyngeom-Patienten von MUNDINGER war ein Psychosyndrom fast dreimal so häufig festzustellen als bei den chromophoben Hypophysenadenomen.

Im Krankengut des Jahres 1967 fand sich weiter eine 48-jährige Patientin (E.M., KB.-Nr. 6102'67), welche aller Wahrscheinlichkeit nach ein Kraniopharyngeom trägt. Eine zweimalige Carotisangiographie ergab keinen Anhalt für einen raumfordernden Prozess, dagegen zeigte ein später angefertigtes Pneumencephalogramm einen erheblichen Hydrocephalus internus und war äußerst verdächtig auf einen suprasellären Prozess.

Dieser Fall soll hier erwähnt werden, da die Patientin außer einer angedeuteten Stand- und Gangataxie und einem ataktischen Schriftbild nur psychische Veränderungen zeigte. Sie erweckte den Eindruck einer depressiven Grundstimmung mit mißtrauisch zurückhaltender Zuwendung. Die Patientin war deutlich verlangsamt, interesselos und antriebsschwach. Es bestanden eine Konzentrations- und Merkschwäche, vorzeitige Ermüdbarkeit und Krankheitsuneinsichtigkeit.

C. DIFFERENTIALDIAGNOSTISCHE SCHWIERIGKEITEN GEGENÜBER KLEINHIRNTUMOREN

Zu Beginn wurde bereits erwähnt, daß Kraniopharyngeome, wie auch andere supratentorielle Tumoren, cerebelläre Symptome zeigen können und dadurch die Differentialdiagnose besonders schwierig machen. Eine wirkliche Verwechslung ist aber nur dann möglich, wenn die suprasellären Verkalkungen fehlen.

Kleinhirntumore kommen wie Kraniopharyngeome besonders im Kindes- und Jugendalter vor (Abb. 1a, b und 5).

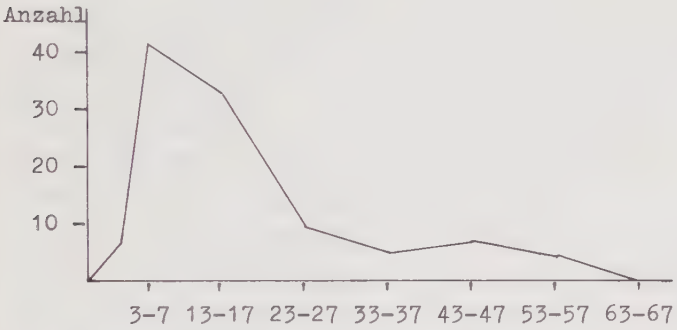

Abb. 5: Erkrankungsalter bei Spongioblastomen des Kleinhirns (nach ZÜLCH)

Da Kraniopharyngeome wesentlich seltener sind, wird man sie bei Fehlen typischer Symptome nicht ohne weiteres diagnostizieren und bei vorhandenen Kleinhirnzeichen zunächst an einen Prozess in der hinteren Schädelgrube denken.

Jeder raumfordernde Prozeß innerhalb der Schädelhöhle führt zu Formveränderungen des Gehirns oder zu Liquorpassagestörungen. Ein Tumor in der Hypophysengegend kann zu einer axialen Verschiebung des Hirnstammes führen und dadurch zur Einklemmung der Kleinhirntonsillen im Foramen

occipitale magnum. Ein Hydrocephalus occlusus hat, besonders wenn er sich auf die vorderen Ventrikelabschnitte beschränkt, dieselben Auswirkungen. Auch Blutzirkulationsstörungen und kollaterale Hirnschwellung bzw. Ödem sind hierbei nicht ohne Bedeutung.

Nach Ansicht von BODECHTEL sind Nystagmus, Gangabweichung, Vorbeizeigen und Hypermetrie allein keine zuverlässigen Kleinhirnsymptome. Sie weisen nicht unbedingt auf einen cerebellären Prozeß hin, sondern können auch durch äußere Kompression des Kleinhirns verursacht werden.

Bei Kindern wie bei Erwachsenen können Adipositas, Genitaldystrophie oder andere endokrine Störungen durch einen Tumor in der hinteren Schädelgrube hervorgerufen werden. Infolge eines sekundären Hydrocephalus internus durch Verschluß des Foramen Magendie oder des Aquäductus Sylvii kommt es zu einer Erweiterung des 3. Ventrikels, der nun die Zwischenhirnzentren genauso komprimieren und zu Ausfalls- oder Reizerscheinungen führen kann, wie ein primär supraselläres Tumor.

CUSHING beobachtete 2 oder 3 Fälle von Kleinhirntumoren bei Kindern, welche auf Grund eines sekundären Hydrocephalus internus zu einem typischen Hypopituitarismus führten. Nach erfolgreicher Tumorexstirpation trat eine Wachstumssteigerung ein. BODECHTEL berichtet von einem 16jährigen Jungen mit cerebellärem Astrocytom, der eine diencephale Magersucht und einen Hypogenitalismus aufwies.

In umgekehrter Weise kann ein Tumor oberhalb der Sella durch Verschluß der Foramina Monroi mit konsecutivem Hydrocephalus internus einen Druck auf das Kleinhirn verursachen und eine deutliche Gangunsicherheit bewirken.

Ebenso können Steifigkeit und Schmerzen im Nacken, welche bei Tumoren der hinteren Schädelgrube besonders häufig sind,

durch Steigerung des intracraniellen Druckes von supratentoriellen Tumoren verursacht werden. MUNDINGER führt als Ursachen occipitaler Kopfschmerzen bei sellären Tumoren verschiedene Faktoren an: Zerrung der Gefäßverbindungen im Chiasmabereich, Zerrung und Verschiebung basaler Strukturen, vermehrte Duraspannung, Druck- und Zugwirkung des Tumors auf den basalen Gefäßkranz des Gehirns und auf die parasellär verlaufenden Trigeminusäste, deren erster mit einem R. meningeus das Tentorium cerebelli versorgt. Der Lokalisation von Kopfschmerzen kann also keine allzu große Bedeutung beigemessen werden.

Eine Schädigung des Chiasma opticum mit Opticusatrophie und Gesichtsfelddefekten wird durch unmittelbare Kompression hervorgerufen, ist jedoch kein ausgesprochener Hinweis für einen Tumor der Sellaregion. Hier kann ein Hydrocephalus des 3. Ventrikels, insbesondere bei Kleinhirntumoren diese Störungen bewirken.

Stauungspapillen treten sowohl bei Kleinhirntumoren als auch bei Kraniopharyngeomen auf. Ihre Entstehung ist eine Funktion von Liquorzirkulationsstörungen, Venenstauung und Hirnschwellung. Bei infratentoriellen Tumoren werden sie in der Regel häufiger angetroffen. Nach BODECHTEL gibt das frühe Auftreten hochgradiger Stauungspapillen einen gewissen Hinweis auf einen raumfordernden Prozess in der hinteren Schädelgrube. Er ist der Ansicht, daß ein infratentorieller Tumor ziemlich sicher sei bei Stauungspapillen, Hirndrucksymptomen, Kopfschmerzen im Hinterhaupt (anhaltend oder intermittierend), fehlerhafter Kopfhaltung, Verstärkung der Schmerzen bei Lageveränderungen und Erbrechen.

BAILEY und MUNDINGER fanden Kraniopharyngeome mit Stauungspapillen vor allem bei Kindern.

Bei supra- und parasellären Tumoren (Kraniopharyngeome)

sieht man eher blande Opticusatrophien, besonders Opticusatrophie auf der einen und beginnende Hemianopsie auf der anderen Seite. Liegt eine bitemporale Hemianopsie vor, so ist sie gleich von Beginn an mehr oder minder vollständig vorhanden. Im Vergleich mit den Hypophysenadenomen sind ihre Konturen bizarrer.

Es wurde bereits erwähnt, daß Kleinhirnsymptome bei sellären bzw. parasellären Tumoren außer durch Druckwirkung eines Hydrocephalus internus auch durch Massenverschiebungen zustande kommen können. Massenverschiebungen dienen dem Volumenausgleich. Sie finden ihre Grenzen an den anatomischen Gegebenheiten. Zunächst kommt es zur Abflachung der Hirnwindungen, Verstreichen der Furchen und Auspressung des subarachnoidalen Liquors, schließlich zum "Zisternenprolaps" (ZÜLCH) und Schnürung oder Einklemmung von Hirnteilen mit entsprechenden Druckphänomenen.

RIESSNER und ZÜLCH (1939) stellten ausführliche Untersuchungen über Formveränderungen bei raumbeengenden Prozessen an.

Möglichkeiten der Einklemmung von Hirnteilen bestehen an den großen physiologischen Engen, am Tentoriumschlitz und am Foramen occipitale magnum. Der temporale bzw. cerebelläre Druckkonus führt zu den entsprechenden Symptomen im klinischen Bild, die als Fernsymptome hierdurch eine anatomische Erklärung finden.

J. RADERMECKER und G. MOYA (1961) berichteten über drei Tumoren der präzentralen Region, welche auf Grund solcher Massenverschiebungen zu cerebellären Symptomen führten. Sie werfen dabei die Frage auf, ob die klinisch auftretenden Störungen nicht nur durch den gesteigerten Hirndruck und die Massenverschiebungen, sondern auch durch Läsionen der corticocerebellären Bahnen zustande kommen können.

Röntgenuntersuchungen des Schädels zeigen bei Kraniopharyngeomen sehr oft Sellaveränderungen. Daß sie bei sellafernen Geschwülsten nicht selten sind, zeigt eine Untersuchung von TÖNNIS. Er fand bei 60 % der Fälle Sellaveränderungen, davon in 38 % Entkalkungen, in 24 % Erweiterungen. Bei jedem 3. Kleinhirntumor (32,1 %), jedem 4. occipitalen und jedem 5. frontalen, temporalen oder parietalen Tumor waren sekundäre Sellaerweiterungen zu erkennen.

D. DARSTELLUNG TYPISCHER FÄLLE

Das klinische Bild der folgenden beiden Fälle widersprach jeweils der Lehrmeinung über das Syndrom des Kraniopharyngeoms. Sie verdeutlichen die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten zwischen Kraniopharyngeomen und Kleinhirntumoren, sowie die Folgen einer Irreführung durch cerebelläre Befunde. Die Autopsie ergab in beiden Fällen ein typisches Kraniopharyngeom.

Fall 5: V. K., KB.-Nr. 2059/66

Ein 26jähriger Mann hatte seit etwa 5 Jahren an vermehrtem Durst und Hunger gelitten und erheblich an Gewicht zugenommen. Bei einer Größe von 1,84 m wog er 110 kg.

Vor 2 Jahren hatte er bei einem Sturz von der Treppe eine Contusio cerebri erlitten. Danach machte er ein als Kontusionspsychose gedeutetes Zustandsbild durch; er war zur Behandlung in einer psychiatrischen Klinik.

In den letzten Jahren bemerkte der Patient ein Nachlassen der Libido. Seit etwa einem Monat bestanden Sehstörungen, besonders bei Dämmerung. Daneben traten zeitweise vermehrt Kopfschmerzen (Stirn und Schläfen) oder ein Druck in den Schläfen auf. Er sah leicht verschwommen, nicht doppelt. Erbrechen und Schwindel wurden nicht berichtet.

Bei dem jungen Mann bestand eine starke Adipositas mit Fettablagerung am Stamm. An den Flanken waren rote Striae zu sehen. Er hatte eine leichte Gynäkomastie und eine Hypoplasie der sekundären Geschlechtsmerkmale. Der Behaarungstyp war weiblich. Die Untersuchung in der Augenklinik ergab einen Visus rechts von 0,6 und links von 0,5 dptr, sowie Stauungspapillen mit rechts 6 dptr und links 4 dptr Prominenz und feine streifige Blutungen. Der blinde Fleck war sehr stark vergrößert (umgebendes relatives Skotom), rechts mehr als links. Die Bulbusmotilität war o. B. Die Pupillen reagierten seitengleich und ausreichend. Die Gesichtsfeldaußengrenzen (größte Prüfmarke) waren regelrecht. Eine erneute augenärztliche Untersuchung 3 Wochen später ergab Stauungspapillen beidseits von je 6 dptr.

Bei der neurologischen Untersuchung zeigten sich lebhafte bis gesteigerte Reflexe, die BHR waren links schwächer als rechts, der Knips- und Trömner'sche Reflex beidseits positiv. Die unteren Extremitäten waren leicht spastisch, zeigten aber keine sensiblen Ausfälle oder Koordinationsstörungen. Blasen- und Mastdarmstörungen, auch Aphasie, Agnosie oder Apraxie lagen nicht vor. Psychisch war der Patient etwas kritiklos und zeigte leichtere mnestische Störungen.

Die Konzentrationsverhältnisse der Nieren waren normal. Die Nüchternblutzuckerwerte schwankten zwischen 124 und 97 mg%.

Eine Carotisangiographie zeigte eine ausgespannt verlaufende A. pericallosa als Zeichen eines Hydrocephalus internus. Sonst war das Gefäßbild normal.

Die Vertebralisangiographie zeigte eine Streckung der Anfangsteile beider Aa. cerebri posteriores, woraus auf eine Hernie durch den Tentoriumschlitz nach cranial geschlossen wurde. Außerdem glaubte man zu erkennen, daß

die beiden Aa. cerebelli inferiores sowohl nach cranial, als auch nach beiden Seiten auswärts verlagert waren. Daraufhin wurde der Verdacht auf einen raumfordernden Prozeß in der hinteren Schädelgrube gestellt, evtl. am Ausgang des 4. Ventrikels.

Im EEG waren reichlich Zwischenwellen zu sehen.

Bei der Eröffnung der hinteren Schädelgrube fanden sich Andeutungen einer occipitalen Dysplasie. Im Bereich der Kleinhirnhemisphären und des 4. Ventrikels war kein Anhalt für einen Tumor. Die Tonsillen waren etwas ektopisch, die hintere Cisterne relativ groß. Bei der Seitenventrikelpunktion entleerte sich der Liquor im Schwall. Die Liquorpassage wurde mit der Farbstoffprobe geprüft und erwies sich als frei. Die hinteren unteren Kleinhirnarterien verliefen normal. Der Eingriff wurde als suboccipitale Dekompression beendet.

Der Patient erholte sich zunächst gut. 14 Tage nach der Operation befand er sich in einem mäßigen Allgemeinzustand, er mußte dauernd erbrechen.

Ein Pneumencephalogramm zeigte eine deutliche Erweiterung beider Seitenventrikel, rechts wesentlich mehr als links. Das Septum pellucidum stand leicht schräg nach oben links geneigt und um Bleistiftdicke von der Medianebene nach links verschoben. Der 3. Ventrikel war nur sehr gering mit Luft gefüllt und ebenfalls nach links verschoben. Das Hinterhorn des rechten Seitenventrikels fehlte. Der Aquaeductus stellte sich nicht in genügender Deutlichkeit dar, der 4. Ventrikel war nicht zu beurteilen. Die basalen Cisternen waren ausreichend abgebildet und der subarachnoidale Raum nur mäßig gefüllt, wobei man deutliche Erweiterungen der oberflächlichen Gehirnflächen sah. Offensichtlich lag ein Hypothalamustumor vor.

Der Allgemeinzustand des Patienten verschlechterte sich langsam. Er blieb bettlägerig und zeigte an den oberen Extremitäten ein merkwürdiges feinschlägiges Zittern. Er wurde somnolent und schließlich tief bewußtlos. Durch Kreislaufversagen kam es zum Exitus letalis.

Die Obduktion ergab einen pflaumengroßen soliden Tumor, welcher das Chiasma opticum verlagerte und den Boden des 3. Ventrikels eindellte. Der Hypophysenstiel war komprimiert, am HVL eine erbsgroße Nekrose zu sehen. Die NNR waren hochgradig hypoplastisch, die Hoden atrophisch bei fehlender Samenbildung und Atrophie der Leydig'schen Zwischenzellen.

Histologische Diagnose: Kraniopharyngeom.

Fall 6: G. H., KB.-Nr. 3512/66

Es handelt sich um eine 42jährige Frau, welche vor etwa einem 3/4 Jahr auf ungeklärte Weise in eine Glastüre fiel und sich dabei tiefe Fleischwunden an beiden Unterschenkeln und im Gesicht zuzog. Ein 1/2 Jahr später war sie bei einer neurologischen und augenärztlichen Untersuchung, da sie nach eigenen Angaben in den letzten Monaten vergeßlich geworden sei; sie hatte leichte Kopfschmerzen und würde schlechter sehen. Abends sei sie abgespannt und müde, sie habe keine Energie mehr.

Nach den Angaben des Ehemannes hatte sie 14 Tage lang heftige Kopfschmerzen. In ihrem Wesen war sie stark verändert gegenüber fruher. Den Haushalt hatte sie stark vernachlässigt und rauchte bis zu 80 Zigaretten pro Tag. Beim Einkaufen vergaß sie alles und fand einige Male den Weg nach Hause nicht mehr allein. Die Untersuchung ergab neurologisch keine pathologischen Befunde. Der Augenarzt stellte eine fragliche Einschränkung der Gesichtsfelder fest.

3 Monate später, bei der Aufnahme in unserer Klinik, klagte die Patientin über Schwindel, Benommenheit, Übelkeit, weitere Sehverschlechterung und gelegentliche dumpfe Kopfschmerzen. Es traten bei ihr mehrmals Zustände von Bewußtseinstrübung auf. Sie blieb auf einem Fleck sitzen oder stehen, reagierte nicht mehr auf Anruf, zitterte mit beiden Händen und sah starr geradeaus.

Die Untersuchung zeigte eine auffällig verlangsamte, schwerbesinnliche Frau. Sie war zeitweise nicht voll orientiert, hatte eine deutliche Merkschwäche und glitt in ihrer Aufmerksamkeit des öfteren ab.

Die rechte Pupille war etwas weiter als die linke. Sie hatte beidseitig Stauungspapillen,rechts von 2 dptr und links von 1 dptr. Der rechte Mundwinkel hing etwas, die linke Gesichtshälfte war hypästhetisch.

Die Muskeleigenreflexe der Extremitäten wechselten zwischen Links- und Rechtsbetonung. Die Armsehnenreflexe waren immer sehr lebhaft. Der Gang war unsicher ataktisch. Bei allen Zeigeversuchen war ein deutliches Vorbeizeigen ohne Seitentendenz festzustellen; ungerichtetes Schwanken beim Romberg'schen Stehversuch.

Das EEG ergab geringe bis mittlere Allgemeinveränderungen, keine sichere Seitendifferenz und keine krampfstromverdächtigen Abläufe. Im Echo-Encephalogramm war das Mittelecho nicht verschoben.

Im Carotisangiogramm rechts stellten sich die A. carotides comm., int. und ext. gut dar, dagegen reichte die Darstellung der intrakraniellen Gefäße nicht aus, um eine Beurteilung zuzulassen.

Eine linksseitige Vertebralisangiographie war verdächtig fur das Vorliegen eines raumfordernden Prozesses in der hinteren Schädelgrube. Es bestanden eine Verlagerung der A. basilaris nach rechts, sowie eine Aufwärtsverlagerung

und Verbiegung der A. cerebelli sup. und media.

Die Desorientierung der Patientin nahm weiter zu. Es kam zu einer Harn- und Stuhlinkontinenz. Der Blutdruck war hypoton (90/65).

Nach der Freilegung des Kleinhirns erkannte man vollständig normale Kleinhirnhälften und symmetrische Tonsillen. Der 4. Ventrikel war leicht geöffnet, man sah deutlich den Liquor herausfließen. Tumorgewebe war nirgends sicht- oder tastbar. Die Besichtigung der Vertebralisangiographie während der Operation deckte sich mit diesem Befund absolut nicht, denn die erwähnten Verlangerungen ließen sich nicht objektivieren.

Nach komplikationslosem Heilungsverlauf war die Patientin leicht bewußtseinsgetrübt. Die Muskeleigenreflexe waren bei insgesamter Steigerung linksbetont. Pyramidenzeichen waren links angedeutet.

Eine Wiederholung der Carotisangiographie ergab eine Darstellung der A. carotis int. lediglich bis zur Schädelbasis.

Die A. cerebri anterior und media waren spärlich dargestellt, bei regelrechtem Verlauf, so daß ein größerer raumfordernder Prozeß unwahrscheinlich war.

Die Kontrastmitteldarstellung des Aortenbogens ergab dasselbe Bild.

Mit einer Ophthalmodynamographie ließ sich die ungenügende Darstellung der cerebralen Arterien nicht weiter klären.

Die Patientin wurde zunehmend somnolenter und verstarb schließlich unter den Zeichen einer Kreislaufschwäche.

Die Obduktion ergab eine Volumenvermehrung des Gehirns, sowie einen supraselläre Tumor im 3. Ventrikel mit Verdrängung der umliegenden Kerngebiete.
Histologische Diagnose: Kraniopharyngeom.

E. DISKUSSION

Es erheben sich zunächst folgende Fragen:

- Wie konnte es zu diesen Fehldiagnosen kommen?
- Welche Bedeutung haben die einzelnen Symptome für die Differentialdiagnose von Kraniopharyngeomen und Kleinhirntumoren?

Nach dem bisher Gesagten über die Differentialdiagnose dieser Tumoren kann kein Zweifel daran bestehen, daß sowohl Zwischenhirn-Hypophysensymptome durch Kleinhirntumoren als auch cerebelläre Symptome durch Kraniopharyngeome verursacht werden können. Als Fernsymptome können sie das Bild des neurologischen Befundes so beherrschen, daß eine falsche Lokalisation des Tumors vorgetäuscht wird.

Allgemeine Hirndruckzeichen wie Kopfschmerzen, Sehstörungen, Übelkeit, Erbrechen und Schwindel können lokaldiagnostisch kaum verwandt werden. Nackenschmerzen sprechen eher für einen Kleinhirntumor, da sie bei diesen ziemlich konstant vorhanden sind. Verstärken sie sich bei Kopfdrehungen, so wäre dies ein weiterer Hinweis.

Gesichtsfeldausfälle sind bei Kranipharyngeomen sehr verschieden und meist asymmetrisch. Es finden sich Skotome verschiedenster Lage und Ausmaßes, sowie bitemporale Hemianopsien von unregelmäßiger Begrenzung. Bei Kleinhirntumoren sind durch eine hydrocephale Erweiterung des 3. Ventrikels mit symmetrischem Druck auf das Chiasma opticum regelmäßigere Ausfälle zu erwarten. Im Fall 5 ist trotz der hochgradigen Stauungspapillen an beiden Augen nur der blinde Fleck vergrößert. Es bestehen keine Gesichtsfeldausfälle, die auf eine direkte Tumordruckeinwirkung hinweisen. Im Fall 6 wurde eine Gesichtsfeldprüfung nicht durchgeführt.

Einer der herausragendsten Unterschiede zwischen der Reihe der 10 Kraniopharyngeome und den letzten beiden Fällen sind die Stauungspapillen. Bei keinem der als Kraniopharyngeome diagnostizierten Fälle waren Stauungspapillen nachzuweisen, dagegen waren sie bei den als Kleinhirntumoren bewerteten Fällen beidesmal vorhanden; das eine Mal mit je 6 dptr, das andere Mal mit 2 bzw. 1 dptr.

Es ist zu bemerken, daß Stauungspaillen bei Kleinhirntumoren viel konstanter vorhanden sind als bei Kraniopharyngeomen und außerdem als Frühsymptom gelten. Das ließe sich dadurch erklären, daß bei einem raumfordernden Prozess in der hinteren Schädelgrube ein Verschluß des Aquaeductus Sylvii viel eher zu einer Störung der Liquorpassage und damit über eine Beninderung des venösen Abflusses am Nervus opticus die Stauungspapillen entstehen läßt.

Betrachtet man eingehend die Symptome des jungen Mannes im Fall 5, so zeigt sich, daß außer allgemeinen Hirndruckzeichen und Pyramidenbahnsymptomen, die bei jedem Tumor durch direkte oder indirekte Druckeinwirkung auf die Pyramidenbahn zustande kommen können, nur Zwischenhirnsymptome zu sehen sind. Es finden sich keine Zeichen eines Kleinhirnprozesses, dennoch wurde die Diagnose eines Kleinhirntumors gestellt.

Dafur sprachen die hochgradigen Stauungspapillen beidseits und das Fehlen der für supra- oder paraselläre Tumoren charakteristischen Gesichsfeldausfälle. Den größten Ausschlag fur diese Diagnose gaben die Angiographiebefunde. Die Kontrastmitteldarstellung des Carotisbereiches zeigte ein völlig normales Gefäßbild. Das daraufhin angefertigte Vertebralisangiogramm ließ eine geringe Verlagerung der Kleinhirngefäße im Sinne eines Tumors der hinteren Schädelgrube erkennen.

Verfolgt man rückblickend das zeitliche Auftreten der einzelnen Symptome, wie sie der Kranke angab, so trifft man zuerst auf Zwischenhirnsymptome: vermehrter Hunger und Durst, Gewichtszunahme, Minderung der Libido, Hyperplasie der sekundären Geschlechtsmerkmale. Erst später klagt der Patient über Kopfschmerzen und Sehstörungen. Bei einem Tumor, der langsam in Richtung des 3. Ventrikels wächst und dessen Boden vorwölbt, bleibt die Liquorpassage lange erhalten; so können die Zeichen der intracraniellen Drucksteigerung erst spät auftreten.

Hier widersprechen sich weitgehend die klinische Symptomatik und die angiographischen Befunde.

Wie kann ein Kraniopharyngeom im Angiogramm einen Kleinhirntumor vortäuschen?

Diese Frage ließe sich auf verschiedene Weise beantworten:

- Fehlinterpretierung des Angiogramms
- außergewöhnliche Varianten im Gefäßverlauf
- echte Gefäßverlagerung (zusammen mit Hirnteilen) auf Grund der großen Hirndrucksteigerung.

Tatsächlich werden die Angiogramme etwas erklärlicher, nachdem man postmortal die Lage des Tumors genau kennt. Er war pflaumengroß, wölbte den Boden des 3. Ventrikels stark nach oben und lag ziemlich weit hinten in Richtung Mittelhirn. Auf Grund dieser rückwärtigen Lokalisation kann er sich dem Nachweis durch die Carotisangiographie entziehen.

Die Symptomatologie der 42jährigen Frau im Fall 6 zeigt ein anderes Bild. Hier imponieren zunächst die psychischen Veränderungen und die Hirndrucksymptome. Des weiteren finden sich sowohl Zwischenhirn- als auch kleinhirn-

symptome. Die geringen Stauungspapillen passen in das Bild beider Tumoren. Der Amenorrhoe, welche seit dem 40. Lebensjahr besteht, muß nicht unbedingt ein diencephaler Prozeß zugrunde liegen; die Menopause in diesem Alter wäre recht früh, doch immerhin möglich. Die hypotone Blutdrucklage ließe sich über eine Zwischenhirnstörung als sekundäre NNR-Insuffizienz erklären.

Symptome für einen Kleinhirntumor sind nur angedeutet und ohne Hinweis auf eine Seitenlokalisation. Eine geringe Gangunsicherheit, Vorbeizeigen und ungerichtetes Schwanken können zusammen mit den Allgemeinsymptomen durchaus die einzigen Zeichen eines Kleinhirntumors sein. Patienten mit einem Tumor des Kleinhirnwurms sind in ihren Bewegungen oft recht sicher. Bei Symptomen der Kleinhirnmitte ist jedoch Vorsicht geboten, da sie gerne als Fernsymptome bei supratentoriellen Tumoren auftreten.

So läßt die Symptomatologie bei dieser 42jährigen Frau sowohl die Diagnose eines Tumors der Hypophysengegend als auch im Kleinhirn zu, wobei die sehr geringen Zwischenhirnstörungen eher für letzten sprechen. Die durchgeführten Angiographien schienen das zu beweisen. Auch hier sind auf den Vertebralisangiogrammen Gefäßverlagerungen zu sehen, welche für einen Kleinhirntumor sprechen.

Als Grund für die ungenügende Darstellung der intrakraniellen Gefäße bei der Carotisangiographie scheidet ein Mangel in der Durchfuhrung aus; Wiederholungen ergaben dasselbe Bild. Als Erklärung wären ein Gefäßspasmus oder ein Aneurysma diessecans möglich.

Grob gefaßt zeigt sich folgendes:

Im Fall 5: ausgeprägte Zwischenhirn-Hypophysensymptome,
keine Kleinhirnzeichen (außer Stauungspapil-

len), positiver Befund der Vertebralisangiographie.

Im Fall 6: starke psychische Veränderungen, kaum Zwischenhirnstörungen, unspezifische Kleinhirnzeichen, positiver Befund der Vertebralisangiographie.

Interessant ist ein Vergleich des Falles 6 mit dem Fall 3. Dort waren ebenfalls verschiedene Kleinhirnsymptome zu sehen: Unsicherheit bei Zeigeversuchen, Schwanken beim Stehen und Gehen ohne Seitenbetonung. Dazu kamen noch Kopfschmerzen im Nacken bei Bewegung. Es waren etwa dieselben Symptome wie im Fall 6. Im Fall 3 konnten sie als Fernsymptome eines Kraniopharyngeoms erkannt werden, da erstens die Zwischenhirnstörungen wesentlich ausgeprägter waren und zweitens die Carotisangiographie einen eindeutigen Hinweis auf die Lage des Tumors gab.

Eine Möglichkeit der Unterscheidung von Kraniopharyngeomen und Kleinhirntumoren könnten die psychischen Veränderungen sein. So stellt TÖNNIS fest, daß bei Kleinhirntumoren selten eine echte Wesensänderung auftritt, als vielmehr ein Nachlassen der Leistungsfähigkeit mit rascher Ermüdbarkeit. Er betont, daß trotz der bisweilen ausgeprägten Druckerscheinungen Bewußtseinsstörungen, Verwirrtheit oder Somnolenz, die bei gleichgradigen intrakraniellen Drucksteigerungen durch supratentorielle Tumoren nicht selten auftreten, bei den infratentoriellen Tumoren nur ausnahmsweise vorkommen.

Die Kontrastmitteldarstellung der A. carotis bzw. A. vertebralis haben in der Diagnostik von Hirntumoren eine Bedeutung erster Ordnung. Da die Gesetzmäßigkeiten der Massenverschiebungen bekannt sind, ist es möglich im Angiogramm aus den Verlagerungen der Hirngefäße, Rückschlüsse auf den eigentlichen Sitz des Tumors zu ziehen.

Die Carotisangiographie lieferten bei den zuerst erwähnten 10 Kraniopharyngeomen Befunde mit typischen Gefäßverlagerungen. Die letzten beiden Kraniopharyngeome entgingen durch ihre Lage im hinteren Teil des 3. Ventrikels der Darstellung. Die daraufhin durchgeführten Vertebralisangiographien zeigten Gefäßverlagerungen nicht etwa, wie man erwarten könnte, im Sinne einer Massenverschiebung vom supratentoriellen Raum in die hintere Schädelgrube, sondern Gefäßverlagerungen, die einen Kleinhirntumor wahrscheinlich werden ließen. Interessant wäre es jetzt zu wissen, ob bei den übrigen Kraniopharyngeomen ebenfalls Verlagerungen der Kleinhirngefäße vorhanden waren. Verständlicherweise wurde bei den klar erkannten Fällen auf eine derartige Untersuchung verzichtet.

Die im rückwärtigen Teil des 3. Ventrikels gelegenen Kraniopharyngeome teilen die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten gegenüber dem Kleinhirntumor mit den Pinealomen. Auch diese können bei Wachstum nach unten und hinten im Vertebralisangiogramm einen Tumor der hinteren Schädelgrube vortäuschen. Diese Fehldiagnosen können vermieden werden, wenn man zur radiologischen Diagnostik nicht nur die Angiographie sondern auch die Luftfüllung der Hirnkammern heranzieht.

F. ZUSAMMENFASSUNG

Es werden 12 Fälle von Kraniophyrangeomen geschildert, wovon 10 Fälle eindeutig als solche zu erkennen waren. 2 Fälle wurden auf Grund der Symptome bzw. Befunde als Kleinhirntumore angesehen.

Diese beiden Fälle bestätigten die bereits bekannte Tatsache, daß supratentorielle Tumoren auf Grund von Hirndrucksteigerung und Massenverschiebungen einen tumorösen Prozeß der hinteren Schädelgrube vortäuschen können, insbesondere wenn die cerebellären Fernsymptome im Vordergrund des klinischen Bildes stehen. Das Vorhandensein von Stauungspapillen, Gangabweichung, Vorbeizeigen und ungerichtetes Schwanken führten hier zur Diagnose eines Kleinhirntumors.

Unterstützend für diese Diagnose wirkten die angiographischen Befunde. Die Darstellung der A. carotis gab im Gegensatz zur Darstellung der A. vertebralis keinen Anhalt für einen Tumor.

Es zeigt sich, daß in Zweifelsfällen,wenn nämlich die typischen supra- oder parasellären Verkalkungen eines Kraniopharyngeoms fehlen und Fernsymptome überwiegen, eine richtige Diagnose immer schwierig zu stellen sein wird.

Neben der genauesten zeitlichen Einordnung der auftretenden Störungen und der Unterscheidung von Herd-, Nah- und Fernsymptomen, werden Kontrastmitteldarstellung der Hirngefäße immer von Nutzen sein. In den beiden fehldiagnostizierten Fällen haben sie allerdings versagt.

G. LITERATUR

BAILEY, P.: Die Hirngeschwülste. 2. Aufl. Stuttgart: Enke 1951.

BODECHTEL, G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: Thieme 1958.

BLEULER, M.: Endokrinologische Psychiatrie. Stuttgart: Thieme 1954.

CUSHING, H.: Studies in intracranial physiology and surgery. London: Oxford Univ. Press 1926.

FOIX, Ch. et F. THEVENARD: Symptômes pseudocérébelleux d'origine cérébrale. Revue neurologique 1922, 1502 - 1504.

HOFF, F.: Klinische Physiologie und Pathologie. 6. Aufl. Stuttgart: Thieme 1962.

KANTZKY, R. und K.J. ZÜLCH: Neurologisch-neurochirurgische Röntgendiagnostik. Berlin: Springer 1955.

LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Berlin: Springer 1957.

MARTINI, L. and W.F. GANONG: Neuroendocrinology. New York, London: Academic Press 1966.

MUNDINGER, F. und T. RIECHERT: Hypophysentumoren, Hypophysektomie. Stuttgart: Thieme 1967.

OBERDISSE, K.: Handbuch der Neurochirurgie IV/3, 80 - 149, Berlin: Springer 1962.

PERRET, G.E.: Experimentelle Untersuchung über Massenverschiebungen und Formveränderungen des Gehirns bei raumbeengenden Prozessen. Zentralbl. Neurochir. 5, 5 - 29 (1940).

RADERMECKER, J. et G. MOYA:
Tumeurs de la région précentrale à symptômatologie de "fosse cérébrale postérieure". Neurochirurgia 4, 182 - 192 (1961).

TÖNNIS, W.: Handbuch der Neurochirurgie IV/3, 186 - 265, 423 - 459, Berlin: Springer 1962.

TÖNNIS, W., D. RIESSNER und K.J. ZÜLCH:
Über die Formveränderungen des Hirns bei raumbeengenden Prozessen.
Dt.Zt. für Chirurgie 253, 1 - 61 (1939).

WITT, J.A., C.S. McCARTY and F.R. KEATING:
Craniopharyngeoma in patients more than 60 years of age. Journal of Neurosurgery 12, 354 - 360 (1955).

ZÜLCH, K.J.: Classification of brain tumors. Vienna: Springer 1964.

ZÜLCH, K.J.: Handbuch der Neurochirurgie III, Berlin: Springer 1956.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof. Dr. med. Wilhelm Driesen, ao. Professor für Neurochirurgie an der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen, für die Überlassung des Themas zu dieser Arbeit und seine großzügige Unterstützung meinen Dank aussprechen.

L e b e n s l a u f

Am 19. Dezember 1940 wurde ich, Rüdiger Schatz, als Sohn des Werbefachmannes Richard Schatz und dessen Frau Klara, geb. Giebenrath in Tübingen geboren. 1960 machte ich am Friedrich-Schiller-Gymnasium in Ludwigsburg das Abitur. Danach war ich zwei Jahre bei der Bundeswehr und wurde im März 1962 als Leutnant d.Res. entlassen. An der Eberhard-Karls-Universität Tübingen begann ich nach einem naturwissenschaftlichen Semester mit dem Studium der Medizin und machte im Herbst 1965 das Physikum. Nach zwei klinischen Semestern an der Universität Montpellier in Frankreich und vier weiteren in Tübingen bestand ich im Februar 1969 die ärztliche Prüfung.

Druck: Polyfoto Dr. Vogt KG
Stuttgart 1, Königstraße 19 a
Telefon 291063

Druck: Polyfoto Dr. Vogt KG
Stuttgart 1, Königstraße 19 a
Telefon 291063